

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

POUR LE

Doctorat de l'Université de Paris

[Mention Médecine]

PAR

Léon ABRAMOVICI

Né le 6 Décembre 1911, à Técuci, (Roumanie)

LA FISSURATION SPONTANÉE DU SQUELETTE

(Syndrome de Milkman)

Président : Georges GUILLAIN Professeur

Imprimerie PASCAL

31, Av. des Gobelins

PARIS 13

1939

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N° —

POUR LE

Doctorat de l'Université de Paris

[Mention Médecine]

PAR

LÉON ABRAMOVICI

Né le 6 Décembre 1911, à Técuci, Roumanie

LA FISSURATION SPONTANÉE
DU SQUELETTE

(Syndrome de Milkman)

Président : Georges GUILLAIN Professeur

Imprimerie PASCAL

31, Av. des Gobelins

PARIS 13

1939



LE DOYEN TIFFENEAU

.1— PROFESSEURS

	MM.	
Anatomie	ROUVIÈRE	
Physiologie	Léon BINET	
Physique médicale	STROHL	
Chimie médicale	POLONOVSKI	
Bactériologie	Robert DEBRÉ	
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT	
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN	
Pathologie médicale	ABRAMI	
Pathologie chirurgicale	MONDOR	
Anatomie pathologique	LEROUX	
Histologie	CHAMPY	
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU	
Thérapeutique	HARVIER	
Hygiène et médecine préventive	TANON	
Médecine légale	BALTHAZARD	
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE	
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER	
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY	
Clinique médicale	{	LOEPER
		CARNOT
	{	CLERC
		Marcel LABBÉ
Hygiène et clinique de la première enfance		LEREBoullet
Clinique des maladies de enfants		NOBÉCOURT
« mentales et des maladies de l'encéphale		H. CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		GOUGEROT
Clinique des maladies du système nerveux		GUILLAIN
Clinique des maladies infectieuses		LEMIERRE
Clinique chirurgicale	{	CUNEO
		GOSSET
	{	GRÉGOIRE
		LENORMANT
Clinique ophtalmologique		TERRIEN
Clinique urologique		CHEVASSU
	{	COUVELAIRE
		JEANNIN
Clinique d'accouchements		LÉVY-SOLAL
Clinique gynécologique		MOCQUOT
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie		OMBREDANNE
Clinique thérapeutique médicale		RATHERY
Clinique oto-rhino-laryngologique		LEMAITRE
Clinique thérapeutique chirurgicale		Pierre DUVAL
Clinique propédeutique		M. VILLARET
Clinique de la Tuberculose		TROISIER
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte		MATHIEU
Clinique de cardiologie		LAUBRY
Clinique de neuro-chirurgie		Clovis VINCENT
Assistance Médico-sociale		N...
Professeurs sans chaire	{	HAZARD
		HOVELACQUE
		MULON
		OLIVIER
		SANNIÉ
		VERNE

II.— AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale
BARIÉTY	Pathologie médicale
BÉNARD Henri	Pathol. médicale
BERNARD Etienne	Pathol. médicale
BESANÇON Justin	Hydrologie
BOULIN	Pathologie médicale
BULLIARD	Histologie
CATHALA	Pathologie médicale
CHEVALLIER	Pathologie médicale
COSTE	Pathologie médicale
DOGNON	Physique
FEY	Urologie
FUNCK	Pathologie chirurgicale
GALLIARD	Parasitologie
GASTINEL	Bactériologie
De GAUDART d'ALLAINES	Pathologie chirurgicale
GAYET	Physiologie
DE GENNES	Pathologie médicale
GIROUD	Histologie
HAGUENAU	Pathologie médicale
HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
HUGUENIN	Anatomie pathologique
JOANNON	Hygiène
LACOMME	Obstétrique

MM.	
LANTUÉJOL	Obstétrique
LAROCHE Guy	Pathologie médicale
LAVIER	Parasitologie
LELONG	Pathologie médicale
LEMAIRE	Pathol. expérimentale
LEVEUF	Pathologie chirurgicale
Mlle J. LEVY	Pharmacologie
LÉVY-VALENSI	Neurologie et Psychiatrie
MÉNÉGAUX	Pathologie chirurgicale
MOLLARET	Pathologie médicale
MOREAU	Pathologie médicale
MOULONGUET	Pathol. chirurgicale
MOUQUIN	Pathologie médicale
PETIT-DUTAILLIS	Pathologie chirurgicale
PIÉDELIÈVRE	Médecine légale
PORTES	Obstétrique
RENARD	Ophthalmologie
RICHET	Physiologie
SÉNEQUE	Pathologie chirurgicale
TURPIN	Pathologie médicale
VIGNES	Obstétrique
WILMOTH	Pathologie chirurgicale

III.— AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale
BUSQUET	Pharmacologie
CHAILLEY-BERT	Physiologie
GUÉNIOT	Obstétrique
HEITZ-BOYER	Pathologie chirurg.

MM.	
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale
LE LORIER	Obstétrique
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie
SCHWARTZ	Pathologie chirurgicale
VAUDESCAL	Obstétrique

IV.— AGRÉGÉS CHIRAGÈS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE	} Clinique médicale	BASSET	} Clinique chirurgicale
AUBERTIN		BROCQ	
BRULÉ		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER	
DONZELOT		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTFUR-VAL- LERY-RADOI			
SÉZARY			

M. M

ECALLE	} Clinique obstétricale
METZGER	

V.— CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique
RUPPE	Stomatologie
WEIL-HALLÉ	Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE CHÈRE
DE MA MÈRE TRÈS RECRETÉE

Qui me fût trop tôt enlevée

A MA CHÈRE FEMME

Je lui dédie ce modeste travail.
Qu'il soit pour elle un faible gage de
ma grande affection.

A MON PÈRE

A MES BEAUX PARENTS

En témoignage de mon attachement

A MES GRANDS PARENTS.

A MA SŒUR

A TOUS LES MIENS

A MONSIEUR LE DOCTEUR L. RENNERT

A MES AMIS

En souvenir des années passées
ensemble.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR G. GUILLAIN

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Membre de l'Académie de Médecine

Médecin des Hôpitaux de Paris

Officier de la Légion d'Honneur

En témoignage de notre profonde reconnaissance pour le grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE DE MEDECINE ET
DE L'HOPITAL DE TOURS.

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ DE MEDECINE
ET DES HOPITAUX DE PARIS

A MON JURY DÈ THÈSE

INTRODUCTION

Nous avons observé, chez certains individus, en dehors de toute action traumatique, un syndrome de douleur et de gêne fonctionnelle, anatomiquement caractérisé par la fissuration du squelette ; fissures presque toujours multiples, transversales ou obliques, linéaires ou béantes, partielles ou totales, qui n'interrompent pas d'une façon absolue la continuité des os ; les extrémités gardent leur contact, le déplacement est exceptionnel.

Plus particulièrement, nous avons eu l'occasion d'observer à la clinique neurologique de la Salpêtrière, chez des malades des images radiologiques très spéciales dont la caractéristique essentielle est l'existence, au niveau de plusieurs os du squelette, de stries transparentes transversales simulant des fractures. Ces aspects radiologiques tout à fait exceptionnels sont, à notre connaissance, peu connus dans la littérature médicale française, ils ont été décrits par Milkman et ont fait l'objet de quelques publications étrangères.

Il nous a donc paru intéressant de rapporter quelques observations, auxquelles nous joindrons quelques considérations sur la place qu'il faut donner en nosographie à ce syndrome.

Il paraît s'agir là, d'une lésion rare, mais dont l'intérêt clinique, l'importance pratique et théorique méritent de retenir notre attention.

SYMPTOMES

Cette curieuse affection s'observe indifféremment chez l'homme comme chez la femme. Cependant le sexe féminin est frappé plus volontiers (sept femmes contre trois hommes). En ce qui concerne l'âge, elle apparaît de préférence chez l'adulte, après 35 ans, souvent aussi plus tard. On l'a également rencontrée chez des sujets plus jeunes.

Dans les **antécédents** pathologiques de ces malades on ne retrouve **rien de constant**.

La fissuration peut se produire soit sur un squelette déjà touché et déformé, soit sur un squelette en apparence intact, cette dernière éventualité étant la règle.

Cette réserve étant formulée l'affection semble ne reconnaître aucune cause précise. Dans certaines observations on incrimine telle ou telle circonstance étiologique (troubles gastro-intestinaux, état grippal, diabète, carence alimentaire, grossesse).

Les **traumatismes** ne peuvent être invoqués. Il en est de même de la syphilis ; dans tous les cas les réactions sérologiques sont négatives. L'**hérédité** ne joue non plus aucun rôle.

SIGNES CLINIQUES

Les **douleurs** constituent le symptôme capital et ne font jamais défaut Il s'agit de sujets qui se mettent à souffrir peu à peu dans la région des cuisses, du bassin, quelques fois dans les membres supérieurs ou même les régions thoracique, dorsale ou lombaire. Le siège de ces phénomènes douloureux est évidemment fonction de la localisation des fissures. Mais ces douleurs n'ont pas de caractère très précis ; elles occupent le plus souvent la continuité des membres, s'accroissent par la marche et la fatigue, sont calmées au contraire par le repos ; elles sont souvent influencées par les variations barométriques. Les malades les qualifient volontiers de rhumatismes. Aux yeux du médecin elles en imposent plutôt pour des manifestations d'ordre neurologique et particulièrement pour des douleurs radiculaires.

Elles s'exacerbent parfois sous forme d'accès paroxystiques entre lesquels persiste une sensation de courbature.

Chez un de nos malades la moindre tentative de mobilisation des cuisses déclenchait de très vives souffrances et une sorte de contracture réflexe des adducteurs et des quadriceps, contracture si intense, qu'à un examen superficiel on pouvait penser à une arthrite de la hanche.

A ces douleurs s'associe presque toujours un certain degré d'**impotence fonctionnelle** qui paraît surtout en rapport avec la douleur. Certains de ces malades ont de gros troubles de la marche et sont même confinés au lit avant tout traitement.

L'examen objectif des régions douloureuses est à peu près négatif. Il n'y a pas de douleur à la pression dans les points correspondant aux fissures osseuses ou du moins elle est diffuse et ne ressemble en rien à l'exquise douleur des traits de fracture. Un caractère négatif très important consiste dans l'absence de toute raideur articulaire, de tout symptôme de rhumatisme chronique. L'exploration neurologique est négative, tout au plus a-t-on noté dans deux ou trois cas une atrophie musculaire, diffuse des membres atteints. La vivacité des réflexes est également signalée, mais à l'exclusion de tous signes décisifs d'atteinte pyramidale.

En revanche, il est fréquent de noter chez ces malades une tendance au tassement vertébral, à la cyphoscoliose, une accentuation de l'ensellure lombaire ou d'autres déformations telles que la coxa-vara, le genu-valgum. Mais il n'y a généralement pas de signes cliniques évidents d'ostéomalacie généralisée.

L'état général est habituellement peu altéré; néanmoins, et surtout s'il s'agit de sujets âgés, la persistance des douleurs et l'aggravation de l'impotence mettent l'organisme dans un état de moindre résistance. Il n'y a pas de température.

SIGNES RADIOLOGIQUES

Seuls les clichés radiographiques permettent d'affirmer le diagnostic et les renseignements qu'ils apportent contrastent par leur caractère décisif avec les contours indécis et la banalité du tableau clinique. Ils révèlent essentiellement de stries claires nettement visibles sur les os, et qui, à première vue, donnent l'impression des fractures spontanées. Ce sont des fissures plus ou moins irrégulières, parfois intéressant toute la largeur de l'os, mais souvent incomplètes, suggérant alors l'expression de fractures en bois vert ; leur largeur est variable de quelques millimètres à un centimètre. Les plus larges d'entre elles sont de véritables bandes claires de décalcification, Fait capital, lorsque la fissure interrompt entièrement la continuité de l'os la morphologie de celui-ci est conservée ; il n'y a pas le moindre déplacement des extrémités osseuses. Sur chacune des lèvres de la fissure claire on note tantôt des zones de décalcification relative, tantôt un liseré opaque de condensation localisée. On devine souvent le périoste qui semble légèrement soulevé en regard de la zone claire, mais il n'y a jamais rien qui rappelle la formation d'un cal. Ces fissures, ou si l'on veut ces pseudo-fractures, sont multiples. Leur nombre peut-être considérable. Elles peuvent frapper aussi bien les os longs que les os plats. Les fémurs, les os des jambes, et des avant-bras, le bassin sont habituellement touchés. Les côtes, les omoplates ne sont pas épargnées.

En principe tous les os même ceux des extrémités,

peuvent participer au même processus. Néanmoins le crâne et le rachis ne sont habituellement pas intéressés.

La symétrie de ces fissurations squelettiques est non moins frappante que leur multiplicité. Elle n'est toutefois pas absolue, et la possibilité des fissures unilatérales n'est pas exclue. Dans la grande majorité des cas jusqu'ici observés, la symétrie des lésions était des plus nettes surtout au niveau des fémurs.

Telles sont les caractéristiques radiologiques du syndrome de Milkman. Pourtant des anomalies ont été notées (Michaëlis, Debray) en ce sens que des lacunes de décalcification arrondies, simulant à la rigueur celles des myélomes multiples coexistent parfois avec les stries transversales,

Autre donnée intéressante : il est très fréquent que la radiologie mette en évidence dans de tels cas des altérations rappelant celles de l'ostéomalacie.

La décalcification diffuse du squelette est fréquemment signalée, de même les déformations pelviennes (bassin en cœur de carte à jouer, Dall'Acqua), incurvation ou angulation des os longs (Milkman), tassement vertébraux, les disques prenant l'aspect classique de grosses lentilles biconvexes très épaisses (Milkman, Debray). D'autres auteurs signalent en plusieurs points du squelette d'importants remaniements de l'architecture osseuse : mailles élargies, travées amincies ponctuées de grains opaques, décalcifications diffuses.

Nous tenons à insister sur la présence fréquente, à côté des fissures caractéristiques, de ces aspects radiologiques qui comme nous le verrons plus loin, posent formellement le problème des rapports du syndrome de Milkman avec l'ostéomalacie et avec le rachitisme.

CONSTATATIONS BIOLOGIQUES

Celles-ci sont peu instructives, les résultats des divers dosages sont très variables, et n'entraînent guère de conclusions.

La calcémie est tantôt élevée, tantôt basse.

La phosphorémie n'obéit à aucune règle fixe et offre de très grands écarts.

Le taux des phosphatases est diversement modifié.

La réaction de Bence-Jones s'est toujours montrée négative.

Le métabolisme basal est ou normal, ou augmenté, deux fois dans des proportions notables (dell'Acqua, Guillaïn).

L'examen hématologique, les réactions électriques ne donnent aucun résultat positif.

EVOLUTION

L'affection est **chronique** et évolue pendant des mois et des années, des phases de calme relatif s'intercalant entre les poussées douloureuses.

La mort peut survenir par les progrès de l'affection qui confine le malade au lit et le cachectise.

Le plus souvent on assiste à une stabilisation ou à une amélioration du processus qui résulte alors de la thérapeutique recalcifiante, ou d'un changement d'air ou d'une meilleure alimentation. Les douleurs s'atténuent, l'impotence s'améliore.

Mais les images radiologiques ne se modifient qu'avec une extrême lenteur. Jamais les fissures ne donnent lieu à la formation d'un cal. Leur réparation s'effectue soit par condensation très localisée de leurs rebords marginaux, soit par effacement progressif, ne laissant pour ainsi dire aucune trace.

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT

Le **diagnostic** est facile à condition de faire pratiquer systématiquement dans tous les syndrômes douloureux des membres inexpliqués des clichés radiographiques.

Les images ainsi constatées ne sauraient être confondues ni avec des tumeurs osseuses, ni avec l'ostéose parathyroïdienne, ni bien entendu avec la maladie de Paget.

Seules les fractures spontanées doivent en être distinguées. Sans parler des divers états pathologiques qui les provoquent et que l'on s'efforce de dépister, elles possèdent des caractères radiologiques et cliniques qui, comme nous l'avons vu, les séparent nettement des stries claires du syndrome de Milkman.

Le **traitement** consiste presque uniquement dans la recalcification intensive, sous forme de **calcium injectable**, associé à la **vitamine D** (ergostérine irradiée, huile de foie de morue), ainsi qu'à l'**héliothérapie**, ou aux **rayons ultra-violets**. Cette recalcification doit être continuée très longtemps, pendant des mois, si l'on veut obtenir une amélioration des symptômes douloureux.

A titre d'adjuvants, les **méthodes hygiénodiététiques** (régime recalcifiants, changements d'air) la radiothérapie pourront être utilisées.

OBSERVATIONS

A la séance de la Soc. Médicale du 11 Juin 1937 MM. G. Guillaïn, J. Lereboullet et P. Auzépy ont rapporté l'observation que nous publions, d'un cas de stries multiples symétriques de réabsorption osseuse (syndrome de Milkman) et montré dans une étude très complète l'intérêt clinique et nosographique de ce syndrome osseux particulier, dont quelques observations seulement ont été rapportées jusqu'ici dans la littérature et dont Milkman a fait et publié le premier examen anatomique.

Les termes mêmes sous lesquels ces différents cas ont été rapportés: fractures spontanées multiples difficiles à classer (Debray); fractures symétriques idiopathiques spontanées multiples (Milkman) illustrent bien l'aspect radiographique essentiel sous lequel se présente ce syndrome très spécial.

Cependant, comme les auteurs y ont insisté, l'absence de déplacement des fragments, l'absence de formation de cal, témoignent déjà qu'il ne s'agit pas de fracture. L'un des traits le plus saillant de cette ostéopathie réside dans la possibilité d'une guérison clinique marchant de paire avec la réparation des lésions radiographiques, notion sur laquelle nous désirerions encore insister car l'on ne peut, si l'on méconnaît la réalité très sûre de ce syndrome, s'empêcher d'évoquer les causes habituelles des fractures spontanées et de garder longtemps la hantise d'une métastase osseuse d'un cancer latent.

Il importe donc de rappeler ce syndrome, en soulignant non seulement les vicissitudes diagnostiques qu'ils peuvent créer, mais surtout l'intérêt pronostique qui s'attache à leur connaissance.

Mme L... (Anna), âgée de cinquante cinq ans, originaire de l'Europe centrale [Cracovie], est admise à la Clinique neurologique de la Salpêtrière, le 1er décembre 1936, pour des douleurs des membres inférieurs et une gêne progressive de la marche.

Il y a dix-huit mois environ qu'elle a présenté pour la première fois des douleurs lombaires qui s'accroissaient lorsqu'elle se baissait. Ces douleurs se sont progressivement exagérées et, depuis six mois, entraînent une notable impotence fonctionnelle.

L'examen de cette malade montre que la marche est possible, on note, outre un léger degré de cyphose, une certaine raideur du membre inférieur gauche sur lequel l'appui est moins prolongé que du côté opposé et un certain degré de hanchement du côté droit. Ces troubles de la démarche font penser à une atteinte de l'articulation coxo-fémorale gauche, mais, en position couchée, on constate l'intégrité de cette articulation, tous les mouvements sont normaux et indolores, on ne provoque aucune douleur à la palpation. On note seulement des points douloureux diffus et vagues, prédominant à la région fessière. L'ensemble du squelette semble indemne. L'examen neurologique et l'examen des différents viscères sont absolument négatifs.

Des radiographies sont pratiquées qui montrent des lésions un peu spéciales.

Au niveau du bassin, on constate l'existence de fentes linéaires intéressant les branches ischio-pubiennes des deux côtés. Ces fentes linéaires, à peu près

verticales, sont particulièrement nettes, au niveau des deux branches supérieures, elles sont remarquablement symétriques. Elles simulent, à s'y méprendre, une double fracture du pubis, mais s'en distinguent par leur régularité et par la présence d'un liséré opaque bordant les deux côtés de la fissure. La réaction périostée semble peu importante. Au niveau des branches inférieures les fentes sont moins nettes, partiellement masquées par l'obliquité des branches ischio-pubiennes.

Les autres parties du bassin semblent décalcifiées, mais non déformées.

La colonne vertébrale est légèrement décalcifiée.

Sur les côtes on remarque l'existence de déformations localisées, donnant l'impression de fractures sans déplacement. Ces lésions existent au niveau des 4^e, 7^e, 8^e, 9^e, 10^e côtes gauches, des 5^e, 6^e, 7^e, 8^e, 9^e, côtes droites.

On constate également une fente linéaire de 5 millimètres de long, partant du bord de l'omoplate gauche et perpendiculaire à son col ; ses deux lèvres présentent une légère réaction périostée. Une lésion analogue existe du côté droit.

Sur les membres et le crâne on ne décele aucune lésion apparente.

Les radiographies montrant un processus de décalcification, nous en avons cherché l'étiologie éventuelle. Un facteur de carence alimentaire mérite d'être pris en considération. La malade a eu deux grossesses, il y a vingt et trente ans, tout à fait normales ; les règles ont cessé vers l'âge de quarante ans. Depuis plusieurs années, cette femme a présenté des troubles gastro-intestinaux, elle s'est soumise à un régime très sévère avec restriction volontaire de la nourriture et absorption exclusive de laitages et de pâtes alimentaires, régime absolument insuffisant.

Les examens biologiques ont donné les résultats suivants :

Dans le sang : calcium, 113 et 111 milligr. par litre : phosphore, 48 milligr.; phosphatases (unités Bodansky) 3,7; urée, 0 gr.30.

Dans les urines ; réaction acide (p H 6,2) ; calcium, 50 milligr. par 24 heures, 84 milligr. par litre; phosphates, 2 gr. 03 par litre ; urée 16 gr. 10 par litre, acide urique, 0 gr. 42 par litre; chlorures, 8 gr. 45 par litre; absence d'albumine, sucre et d'acétone.

La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang montrée négative:

Le métabolisme basal est augmenté de + 41 p. 100. Il convient de remarquer que la malade est petite (1 m. 48) et de très faible poids (34 kilogr, 600).

L'examen oculaire ne montre aucun trouble. Au microscope cornéen l'intégrité des cristallins est absolue.

La malade fut remise à un régime normal et un traitement par l'ergostérol irradié fut institué. Elle a quitté le service en janvier 1937. Nous l'avons revue en mai 1938. Son état s'est considérablement amélioré; elle marche normalement, ne souffre plus spontanément; la pression des branches ischio-pubiennes reste cependant douloureuse. Elle a engraisé de 7 kilogrammes.

De nouvelles radiographies montrent d'importantes modifications: les stries pubiennes se sont nettement calcifiées et l'image fissuraire est remplacée par une ligne sombre; les stries de l'omoplate sont moins nettement visibles. Une radiographie du pied, qui n'avait pu être pratiquée au premier examen, décèle à la partie moyenne du 3e métatarsien du côté droit, une bande opaque transversale avec légère réaction périostée, témoin vraisemblable d'une ancienne strie.

.

Le tableau clinique observé chez cette malade a été très spécial. Sous l'influence, semble-t-il, d'un régime carencé sont apparus un état de lassitude générale, des douleurs diffuses des membres inférieurs et de la région lombaire. Les radiographies ont montré des aspects de fractures des côtes et des stries linéaires verticales intéressant les branches ischio-pubiennes des deux côtés.

Les images radiographiques trouvées chez notre malade sont semblables à celles présentées par L. A. Milkman, en 1934, sous le nom de fractures spontanées multiples et idiopathiques et, en 1936, par V. dall'Acqua, sous le nom d'ostéopathie généralisée à multiples stries symériques de réabsorption ou syndrome de Milkman.

Pour ces deux auteurs, il s'agit d'une véritable entité morbide, d'une maladie systématisée intéressant aussi bien les os plats que les os longs, se traduisant cliniquement par une asthénie progressive, des troubles de la marche, des douleurs osseuses dont l'examen clinique n'apporte pas l'explication. Par contre, l'aspect radiographique est caractéristique; on observe des bandes ou zones dont la transparence est anormalement augmentée; leur largeur est de quelques millimètres à un centimètre; au-dessus et au-dessous l'os est normal, sauf un amincissement du cortex, une augmentation des striations du tissu spongieux, une décalcification légère; les bords de l'os sont irréguliers. La lésion part nettement du cortex, sa longueur s'accroît rapidement et bientôt l'os entier est traversé transversalement; ainsi est réalisé un aspect simulant une fracture. Il n'existe cependant aucune déformation, aucun déplacement des extrémités osseuses, seulement très tardivement de tels symptômes ont pu être observés. L'atrophie osseuse est également secondaire et due à la limitation des mouvements. On ne constate aucune tendance à la réparation par for-

mation de cal, aucune réabsorption des extrémités osseuses; il existe seulement une légère réaction périostée mais sans jamais de calcification.

OBSERVATION II

PAR M. M. HENRI ROGER ET JEAN HUGUET

Mme Ba...âgée de 62 ans, vient nous consulter en Mars 1934 pour un syndrome douloureux particulièrement accusé, qui date de cinq à six ans et qui s'est accentué progressivement depuis trois ans, malgré de nombreux traitements et malgré diverses saisons à Dax.

Les douleurs prédominent au niveau de la racine de deux membres inférieurs, tantôt à droite, tantôt à gauche, plus particulièrement dans la région des adducteurs, survenant surtout à l'occasion des mouvements. Ces douleurs gênent considérablement la marche, qui se fait très péniblement avec l'appui d'une ou de deux cannes. Les pieds traînent pesamment contre le sol et il y a une boiterie bilatérale rappelant un peu la démarche en canard.

La malade accuse en outre des douleurs dorsales inférieures vives avec parfois des douleurs en ceinture, plus particulièrement quand elle tousse. Un jour, au cours d'éternuement, elle a cru s'évanouir, à cause de l'intensité de la douleur.

Un examen neurologique, répété à diverses reprises, ne nous révèle aucun signe de lésion appréciable du système nerveux. Nous trouvons à peine une très légère limitation de l'adduction des deux cuisses, une douleur au pincement des adducteurs, un point douloureux (plus marqué à droite) au niveau de la branche ischiopubienne

Le rachis est souple, avec légère voussure dorsale moyenne, sans localisation algique particulière.

Notre impression clinique est celle d'un rhumatisme particulièrement algique des hanches et de la colonne vertébrale et nous faisons radiographier ces régions.

A la colonne dorso-lombaire, nous ne trouvons pas de lésion des corps ni des disques, mais seulement une décalcification légère avec un aspect un peu tassé des vertèbres. Aux hanches, il y a des signes à peine ébauchés de légère arthrite : tous signes banaux à cet âge.

Par contre, au niveau des deux branches ischio et iléo-pubienne droites, il existe un trait vertical symétrique (à peu près à mi-distance). Une bande claire, perpendiculaire à l'axe, épaisse de 3 ou 4 millimètres environ, à bords légèrement flous, mais dans l'ensemble rectiligne donne tout à fait l'impression d'une fracture sans déplacement (ou d'une mince perte de substance osseuse à l'emporte-pièce qui aurait commencé un petit travail de réparation, ce qui explique ses contours un peu flous). Plus bas, à l'union de la branche ischio-pubienne droite et du pubis s'aperçoit une autre image de pseudo-fracture large de 3 millimètres, à contours un peu moins précis et légèrement concave en bas. D'autres radiographies, prises plus localisées et sous d'autres incidences, ont confirmé et précisé ces deux images de pseudo-fracture. Le pubis droit lui-même présente une structure plus légère et des contours plus flous que le gauche, en particulier au voisinage de la pseudo-fracture ischio-pubienne. L'ensemble du squelette est de transparence augmentée d'une manière homogène, mais sans déformation ostéomalacique ou autre image anormale, à part les déformations coxo-fémorales déjà signalées et qui sont relativement banales à partir d'un certain âge.

La malade n'a subi aucun traumatisme du bassin. Elle ne présente apparemment aucun signe clinique ou

radiologique de maladie osseuse connue. Par élimination et malgré la conservation de l'état général et l'absence de remaniement osseux important au voisinage du trait de fracture, nous concluons à la vraisemblance d'une métastase cancéreuse. Nous recherchons alors du côté des divers organes, du sein, de l'utérus, du tube digestif, du foie, du corps thyroïde et ne constatons aucun noyaux primitif. Nous soupçonnons la vésicule biliaire, à cause d'un passé chargé de ce côté.

La radiographie thoracique ne montre pas de néo pulmonaire.

Nous soumettons la malade à un traitement intensif de radiothérapie profonde, mais en même temps nous prescrivons une thérapeutique calcique longtemps prolongée, associée à l'ergostérol irradié, aux préparations phosphatées, à l'extrait de foie buvable, plus tard au vaccin de cobra.

L'amélioration se fait lentement, non sans à-coup, en particulier avec un épisode d'algie cervicale assez vive durant quelques semaines.

Au bout de six mois la malade peut circuler dans la maison sans canne, arrive à se retourner sans peine dans son lit, à se lacer ses chaussures. Elles ressent beaucoup moins les secousses de l'auto.

Au bout d'un an, la boiterie a disparu. Les douleurs spontanées ou provoquées par la toux, les secousses sont insignifiantes, une radiographie montre une réparation de la pseudo-fracture.

La malade a été revue fin janvier 1939. Elle n'accuse plus aucune douleur des membres inférieurs ou du rachis.

Le diagnostic de fracture pathologique cancéreuse que nous avons porté au début pour l'abandonner ensuite, ne peut être envisagé, non plus que celui de rhumatisme vertébral,

Par contre, ce cas paraît rentrer dans le cadre du syndrome de Milkman.

1^o A cause des signes radiologiques; double trait linéaire ressemblant à une fracture spontanée du bassin (nous n'avons pu chez cette malade multiplier les examens radiologiques qui nous auraient sans doute révélé d'autres stries analogues).

2^o En raison du tableau clinique à type d'algies de la colonne vertébrale et du bassin déterminant des troubles considérables de la marche, rappelant trait pour trait la démarche à la fois pesante et dandinante.

3^o A cause du résultat thérapeutique obtenu plus croyons-nous, sous l'influence de l'ergostérol irradié et de la médication calcique que de la radiothérapie.

Dans la plupart des cas, il s'agit d'une femme, aux environs de la cinquantaine. Dans notre cas les troubles ont commencé vers cinquante-cinq ans.

Divers auteurs incriminent un facteur 'carentiel. Dans notre cas il est possible que celui-ci soit en rapport avec le mauvais fonctionnement hépatique.

Notre malade, qui a eu à vingt-trois ans une fièvre typhoïde, qui a été ménopausée à quarante-cinq ans après deux grossesses normales, à été opérée, à cinquante-six ans, de cholécystite calculeuse en raison de coliques hépatiques récidivantes depuis de très nombreuses années malgré de nombreuses cures à Vichy. La cholestérinémie oscillait entre 2 gr. 50 à 2 gr. 80, pendant encore une année après l'intervention, elle se maintenait aux environs de 2 gr. 50, atteignant même 3 gr. 21; les années suivantes, elle n'était plus que de 1 gr. 10 à 1 gr. 40. L'urée avant comme après n'a jamais dépassé 0 gr. 45. Le Bordet-Wassermann était négatif dans le sang. Il existait un léger degré d'anémie:

globules rouges, 3.840.000; hémoglobine, 80 p. 100.
globules blancs, 10.000, dont 66 p. 100 de poly., 1 grand
mono., 9 moyens mono., 24 petits mono. sans éosino-
philie.

OBSERVATION III

PAR M. M. PIERRE LOMBARD ET HENRY TILLIER

En janvier 1912, Louis S..., qui est âgé de quinze ans et demi, arrive avec un genu valgum double, femoro-tibial, très accentué. Ce qui frappe au premier examen, c'est la petite taille du sujet, en même temps que la disproportion entre le tronc et les membres: si le crâne et le buste sont de dimensions à peu près normales, les membres et particulièrement les inférieurs, sont courts, avec une musculature bien développée; la voix de timbre infantile contraste, de façon frappante, avec l'expression déjà adulte du visage, le regard est vif, l'intelligence éveillée.

Dans le décubitus dorsal, il y a une flexion légère des cuisses sur le bassin, des jambes sur les cuisses: double flexion, plus accentuée à gauche qu'à droite et accompagnée de rotation en dehors, telles que les rotules s'orientent dans le plan antéro-postérieur, les condyles internes dirigés en avant; la rotation plus marquée à gauche qu'à droite entraîne celle des pieds.

Les genoux mis au contact, les malléoles tibiales s'écartent de 23 centimètres, tibias et fémurs formant 2 angles ouverts en dehors et qui mesurent à droite 140°, à gauche 135°.

Le genou gauche est donc plus fléchi, avec un angle de valgus plus petit, et une rotation en dehors plus grande, que le genou droit.

La flèche de l'arc fémoro-tibial à hauteur de l'interligne, est à droite 4 cent. 5, à gauche 6 cent. 5.

Dans la flexion complète de la jambe sur la cuisse, la rotule reprend sa place et le genu valgum disparaît.

Les mouvements de latéralité du genou sont relativement peu étendus.

Le squelette semble d'épaisseur normale, peut-être accrue: les os sont courts:

Humérus, des deux côtés	23 cm, 5
Avant-bras	20 cm.—
Fémur (du grand trochanter ou bord inférieur du condyle externe)	30 cm. 5
Tibia	29 cm.—

Les fémurs fortement incurvés décrivent une courbe à convexité antéro-externe.

Les tibias, aux crêtes franchement arrondies, sont profondément modifiés: un segment supérieur est convexe en avant et en dedans, un segment inférieur convexe en dedans et en bas, la région malléolaire refoulée en dehors.

Dans la station debout l'attitude est encore plus caractéristique, le malade se tient à demi-accroupi: la double flexion de la cuisse et de la jambe, la rotation en dehors, l'angulation fémoro-tibiale à sinus externe se retrouvent exagérés.

Les pieds sont plats, en valgus, écartés l'un de l'autre en équerre. Si on ramène l'un des pieds dans l'axe franchement antéro-postérieur, on voit le genou correspondant se rapprocher du genou opposé, arriver à son contact, puis le recouvrir presque complètement.

Il n'y a pas de scoliose, mais un certain degré d'ensellure avec bascule du bassin en avant.

La marche se fait très péniblement, en attitude semi-accroupie: à chaque pas, l'axe du genou antérieur

croise l'axe du genou postérieur, de telle sorte que le malade est obligé de faire subir à la jambe qui se porte en avant un véritable mouvement de rotation autour de la jambe d'appui.

L'examen des radiographies montre:

1^o A hauteur des hanches, un certain degré de coxa vara, les cartilages de conjugaison paraissent conservés et épaissis.

2^o Au niveau des genoux, le condyle interne est abaissé, la partie sus-jacente de la diaphyse paraissant allongée. Les cartilages de conjugaison des extrémités inférieures des fémurs ont disparu; dans l'épaisseur du condyle interne gauche, on remarque une zone claire. Les cartilages de conjugaison supérieurs des tibias sont invisibles.

L'étude des antécédents fournit les renseignements suivants: les grands-parents, paternels et maternels, paraissent avoir été parfaitement sains et bien constitués, ils ont succombé à un âge avancé.

Le père, quarante-huit ans, est robuste, il nie la syphilis et l'éthylisme; la mère, quarante-cinq ans, est née chétive: de bonne heure, malgré l'allaitement au sein et la vie à la campagne, elle présente des troubles intestinaux. Elle ne marche qu'à vingt et un mois, péniblement, et bientôt les membres inférieurs se déforment, fémurs et tibias s'incurvent en dehors et en avant, les articulations des cous-de-pied et des poignets sont noueuses, la dentition tardive.

Les difformités ne se corrigent pas avec la croissance. Elle se marie à vingt et un ans, le premier enfant est un prématuré de huit mois, qui meurt au quinzième jour; le deuxième enfant, fille, accouchée aux forceps, grandit en bonne santé et se développe très normalement. A vingt ans, elle mesure 1 m. 65 et pèse 72 kilogrammes. Elle meurt, en six mois, de

tuberculose pulmonaire; le troisième enfant, extrait aux forceps également, succombe après quelques heures.

Le quatrième enfant est notre malade; une cinquième et dernière grossesse, se termine à huit mois par l'accouchement, au forceps, d'un fœtus mort. Dans la lignée collatérale on ne trouve rien d'intéressant, la mère n'a eu qu'un frère parfaitement sain, qui est mort à 23 ans, de maladie inconnue.

Notre malade est donc le quatrième enfant; en raison des accidents qui ont marqué les accouchements antérieurs, et reconnue, chez la mère, une viciation pelvienne attribuée au rachitisme, l'accouchement est provoqué, un peu avant le début du huitième mois, par le procédé de Krause: accouchement facile, d'un enfant qui pèse 2 kilogr. 500, et dont la tête paraît volumineuse.

Nourri au sein, il fait ses premiers pas à vingt-six mois: on note alors l'incurvation progressive des tibias puis des fémurs, en genu varum, la marche est difficile, pénible, parfois douloureuse. A différentes reprises, le repos au lit est nécessaire. La difformité s'accuse jusque vers l'âge de quatre ans. Une photographie de cette époque, laisse deviner, sous le tablier, l'écartement transversal des genoux.

Dans les années qui suivent, la déformation se corrige lentement, mais dès l'âge de sept ans, le genu valgum se dessine assez vite il se précise. A neuf ans, il est nettement caractérisé. il s'aggrave d'année en année, la marche devient de plus en plus pénible; six ans plus tard l'infirmité est telle que les parents se décident à nous le conduire.

Intervention succesives sur les deux genoux, par ostéotomie sus.condylienne.

Le 24 janvier 1912 sous anesthésie Kélène-éther, une incision interne découvre un périoste épais; au

dessous de lui le tissu osseux. d'apparence un peu granuleuse, se laisse facilement entamer par la rugine.

Le ciseau de Mac-Even pénètre sans aucune résistance dans la diaphyse, à 2 cent. environ au dessus de la zone conjugale. Malgré le coin enlevé la correction n'est pas parfaite.

Le 20 mars ostéotomie sus-condylienne du côté droit: on est frappé, comme pour le côté gauche, de la malléabilité du tissu osseux; après incision du périoste on pénètre dans la diaphyse au moyen d'une rugine, sans effort, en appuyant avec l'instrument sur la surface de l'os on voit s'enfoncer la lame compacte. Le ciseau de Mac-Even traverse l'os de part en part, sans résistance, d'un seul coup de maillet. Immobilisation plâtrée.

Le résultat est très favorable : le malade reprend assez rapidement une vie normale et il est perdu de vue.

Il revient voir en 1929, c'est-à-dire dix-sept ans après l'intervention, pour des douleurs dans le membre inférieur gauche, plus précisément au niveau de la cuisse, il prétend que ce membre manque de solidité et que son incurvation, stationnaire depuis l'intervention, s'accroît, la gêne fonctionnelle va jusqu'à lui faire perdre toute sécurité dans la conduite de sa voiture automobile.

Cet homme de trente-deux ans est un nain, dont la taille ne dépasse pas 1 m. 41. Je retrouve chez lui aggravés, les signes notés au premier examen: disproportion entre la tête et le tronc d'une part, les membres d'autre part.

Ainsi le diamètre oblique, vertex, menton, mesure 0 m.35, la circonférence crânienne 0 m. 58

La hauteur du tronc est de 0 m. 60 (base du cou périnée), la circonférence du thorax 0 m. 94, la circonférence du bassin 0 m. 87; alors que la hau-

teur des membres inférieurs est de 0 m. 54 du sol au périnée.

La mensuration des différents segments squelettiques donne les résultats suivants :

Humérus	Om. 28
Radius	Om. 24
Cubitus	Om. 25
Fémur	Om. 36

Les mains trapues, carrées, sont du type achondroplasiques

Il y a une forte incurvation des fémurs à concavité interne et des tibias convexes en avant. Le fémur droit est sensible, spontanément et à la pression à la hauteur de sa partie moyenne.

La radiographie découvre à ce niveau, c'est-à-dire au sommet de la courbe qu'il décrit, une solution de continuité d'un type tout à fait particulier : transversale, elle intéresse à peu près la moitié de la tige osseuse, béante en dehors, du côté convexe, où sa largeur est d'environ 5 millimètres, elle se rétrécit progressivement, prend l'aspect triangulaire, et se termine en pointe, dans une zone qui correspond à la corticale interne. L'os paraît ici élargi; une coulée d'hyperostose flanque son bord interne, se confondant avec la ligne âpre que l'extrême rotation rend apparente en dedans.

Les bords de la brèche sont bien nets, bien dessinés par une bande opaque de tissu dense; l'aspect est celui d'une pseudoarthrose; au dessus d'elle le tissu est homogène, un peu flou, corticales indistinctes, au-dessous, les corticales sont nettes, mais les trabécules osseuses remarquablement élargies donnent à l'os un aspect poreux.

Sur le tibia droit, dans sa concavité, on découvre un renflement bulleux de la corticale; les dimensions sont celles d'une grosse tête d'épingle, elle se prolonge

en dedans sur quelques millimètres par un trait clair (c'est la lésion initiale que les travaux ultérieurs nous apprendront à connaître).

A la base du col fémoral gauche, au-dessus du petit trochanter, on aperçoit une troisième fissure, sous forme d'un trait clair, perpendiculaire à l'axe et bordée de tissu osseux condensé. Au delà l'architecture est remaniée, ponctuée, de calcifications en grains de semoule.

La lésion fémorale paraît menaçante, et nous nous demandons même si elle ne peut être considérée comme une séquelle de l'ostéotomie pratiquée en 1912.

En décembre 1929 on découvre donc ce foyer; la fissure est parfaitement distincte, on abrase les berges pour avoir deux tranches bien avivées et on comble l'intervalle libre par une série de greffons ostéopériostiques prélevés sur le fémur lui-même, au dessus de la lésion. Le tissu osseux paraît résistant, et la section se fait au ciseau frappé.

Les suites opératoires sont excellentes; un traitement antirachitique est institué; vitamine D, sels de chaux, rayons U. V. Les douleurs disparaissent, le malade reprend ses occupations.

En novembre 1936, il vient nous retrouver parce que depuis quelques semaines, il souffre du tibia gauche; la marche est à nouveau pénible, hésitante, et surtout le matin au lever.

La radiographie du squelette est faite de façon systématique et complète, elle met en évidence, outre des modifications d'architecture, l'existence d'une série de fissures, dont une seule est douloureuse; les autres absolument latentes.

Les fissures qui sont au nombre de six intéressent les os longs.

Sur le fémur droit on trouve à l'union des tiers

moyen et inférieur, la lésion opérée en 1929 : complètement modifiée dans son aspect elle est réduite à une fente très mince de 2 cm. de long environ.

Sur ce même fémur, à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen du côté concave, une lésion nouvelle ; la corticale, légèrement souflée, sur 6 millimètres environ, porte à ce niveau un mince trait clair, transversal et très court.

Sur le tibia, la lésion découverte en 1929, est cicatrisée, marquée seulement par une bande légèrement opaque avec une hyperostose très circonscrite.

Au niveau du col fémoral gauche, on retrouve la lésion ancienne avec des caractères absolument identiques : elle paraît donc avoir été figée dans son évolution.

Sur le tibia gauche, la lésion actuellement douloureuse apparaît comme une fissure transversale linéaire, complète, dont les deux extrémités, parfaitement distinctes, siègent au centre d'une zone d'hyperostose. Le tissu osseux qui la borde est, tout le long d'elle, condensé.

Dans la même région, le péroné présente des nou-
ures qui paraissent correspondre à des lésions anciennes.

Sur le cubitus gauche, enfin, à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen, une fissure oblique, linéaire, porte à ses deux extrémités, deux saillies, bulleuses, d'hyperostose.

Au niveau du rachis, il y a des modifications bien caractérisées des corps vertébraux : d'aspect floconneux, ils sont en lentille biconcave, vertèbres de poisson, avec disques en boules.

Le bassin est de type ostéomalacique, avec des zones, disséminées, d'hypercalcification trabéculaire.

Au niveau du crâne, on ne note qu'un épaissement de la voûte, sans aspect floconneux.

L'examen du sang ne fournit au point de vue cellu-

laire aucune indication utile ; au point de vue chimique, il donne les résultats suivants :

Urée	0,53
Cholestérine	2,78
Calcium (en milligr.)	96
Phosphore inorganique $P_3 O_5$	
(normal 125 milligr.) en milligr.	92

Ainsi l'histoire pathologique de ce malade s'échelonne tout le long de son passé et empiète sur son avenir.

Sa mère paraît bien avoir eu un squelette, un bassin de type rachitique : il doit la vie à un accouchement prématuré, artificiel. Dès sa 1^{re} année, il est marqué par le rachitisme : à trois ans, genu varum qui, plus tard, se transforme en genu valgum. A quinze ans le tissu osseux apparaît très malléable, et la simple pression du ciseau suffit à le sectionner. Les membres inférieurs, opératoirement redressés, l'adolescent peut cependant se croire guéri : il ne grandit guère, mais achève ses études, devient homme, trouve un métier, gagne sa vie et atteint ainsi la trentaine ; des douleurs, de la gêne dans le membre inférieur droit le ramènent vers nous : la radiographie découvre dans le fémur une fissure béante et qui paraît menaçante. On la comble de greffons ostéopériostiques, on fait un traitement antirachitique. Nouvelle phase de guérison qui dure huit ans. Nouvelles douleurs. Nouvelle impotence. La zone douloureuse tibiale correspond bien à une fissure, mais la radio systématiquement pratiquée, en fait découvrir toute une série d'autres, récentes ou anciennes, et totalement insoupçonnées.

L'architecture du tissu osseux est modifiée, remaniée, bouleversée : mailles élargies, travées amincies, ponctuées de grains opaques, décalcification diffuse, l'aspect

est ici rachitique, là ostéomalacique, ailleurs pagétoïde. Nous allons voir qu'on retrouve cette même diversité sur le terrain histologique: dans les cas jusqu'ici publiés, les anatomo-pathologistes n'ont pu se mettre d'accord sur l'interprétation, sur le classement des lésions.

Il y a, en effet, dans la littérature de ces dernières années, plusieurs observations, comparables à la nôtre.

L'une d'elles s'apparente à celle-ci très étroitement, la voici résumée, extraite d'un mémoire de Looser consacré au rachitisme tardif.

Une fille de vingt ans, rachitique dans son enfance, se présente avec l'aspect d'une grande ostéomalacique, les déformations squelettiques sont considérables, les douleurs vives, l'anémie marquée; sur différentes pièces du squelette, particulièrement sur les tibias et les avant-bras, on trouve une douzaine de fissures linéaires, transversales, symétrique.

Dans un autre cas, la fissuration, également multiple, est découverte chez une femme qui paraît atteinte d'ostéomalacie puerpérale, mais il y a en outre quelques fractures véritables.

Looser, qui nous semble avoir le premier bien vu ces lésions fissuraires, les décrit en détail; il insiste sur leur habituelle multiplicité, et leur fréquence dans le rachitisme tardif, il affirme leur existence au cours du rachitisme infantile.

Mais il y a un second groupe de faits, dans lesquels la fissuration se produit sur un squelette jusqu'à intact, au moins en apparence.

D'autres observations ont été publiées absolument comparables à celles-ci au moins au point de vue de la morphologie des lésions, à évolution plus ou moins grave, voire quelques cas très améliorés sinon guéris, par une médication de type anti-rachitique.

Nous ne voulons pas discuter ici la nature, l'origine de ces lésions, ni rechercher s'il s'agit d'une entité morbide distincte, ou d'un syndrome commun à différentes maladies du tissu osseux. Nous désirons seulement souligner l'intérêt clinique et pratique, de faits, qui sont peut-être plus fréquent qu'on ne le pense.

L'histoire longuement suivie, de notre malade montre en outre et, ce sera la conclusion de notre observation, que la question du rachitisme est infiniment plus complexe qu'on ne paraît le croire aujourd'hui, ses formes prolongées et tardives sont encore mal connues, elles méritent la plus sérieuse attention, et pourraient être le point de départ de fructueuses recherches.

OBSERVATION IV

(PAR MILKMAN)

Une femme de trente-trois ans, institutrice, se plaint à partir de juin 1925, de douleurs dans le dos, de gêne dans sa flexion du tronc, de difficultés à se relever lorsqu'elle est couchée ou assise.

La marche est hésitante, et se fait en dandinant, l'état général est peu altéré.

Les différents viscères sont normaux.

Les antécédents héréditaires ou personnels n'ont rien de particulier.

L'examen du squelette montre que les os sont de dimensions normales, sans déformation.

En 1926, la radiographie du rachis et des côtes ne montre aucune anomalie, la pyélographie, l'examen des sinus sont également négatifs; la persistance des douleurs conduit à faire de nouveaux examens en 1927. On

ne trouve toujours rien dans le rachis, ni dans le bassin.

Mais dans la région trochantérienne du fémur droit, il y a une mince fissure, qui intéresse les deux tiers de l'os, une image identique apparaît sur le fémur gauche qui semble séparé en deux fragments par une zone claire perpendiculaire au grand axe.

L'année suivante, 1928, l'état s'est considérablement aggravé, les douleurs de la cuisse droite sont de plus en plus vives. La malade cesse complètement ses occupations.

Le fémur droit, dans la région déjà signalée, montre une solution de continuité qui s'étend du cortex interne jusqu'au voisinage du cortex externe : les extrémités osseuses à ce niveau ne sont pas franchement dessinées : processus identique et de même siège au fémur gauche.

Crâne, rachis et bassin toujours intacts, on découvre sur une série de côtes des fentes linéaires, larges d'environ 3 millimètres.

Dans un radius, une petite zone claire décalcifiée intéresse cortex et médullaire, sur le radius opposé il semble qu'on puisse saisir la lésion à son extrême début : elle commence dans le cortex, par une tache claire punctiforme qui s'étale progressivement, transversalement, gagnant successivement l'espace médullaire et le cortex opposé ; l'apparence est alors d'un trait transversal, linéaire, irrégulier, il paraît s'agir d'une résorption progressive de la substance osseuse, les fragments restent en contact. Il n'y a nulle apparence d'un processus tumoral ou inflammatoire.

Dans les mois qui suivent on assiste à la multiplication de ces deux lésions. On les voit apparaître sur deux vertèbres dorsales, sur le péroné droit.

En 1929, on découvre pour la première fois au niveau d'une côte, un déplacement de fragments, une angulation.

De nouveaux segments squelettiques sont intéressés.

En 1930 et 1931, des fissures se produisent sur les radius, sur différentes côtes, sur une omoplate, sur un métatarsien. Au niveau du fémur gauche le déplacement des fragments s'ébauche. On trouve du sucre dans les urines.

En février 1932, on explore la région parathyroïdienne, les glandules paraissent normales.

Au mois d'août, fracture du fémur droit avec déplacement et bascule des fragments. Nouvelle fracture dans le fémur gauche, nouvelle lésion costale, cyphose dorsale très marquée.

Des examens de sang, échelonnés d'année en année, montrent que le calcium passe de 15 milligr. en sept. 1930 à 10 milligr. en juin 1931 et se stabilise à ce niveau. En revanche le phosphore tombe à 2 milligr.

Rien de particulier au point de vue de la formule sanguine.

La mort survient en février 1933.

A ce moment la radiographie montre 43 solutions de continuité squelettiques, les fractures des fémurs droit et gauche sont complètes, les vertèbres dorsales, de la 6^e à la 10^e, sont écrasées.

Les recherches histologiques, faites avec beaucoup de soin, montrent des lésions artérielles, diffuses, particulièrement au niveau du cerveau où l'on trouve, dans la région talamique, un foyer hémorragique, et au niveau du rein, qui présente des lésions de néphrite diffuse.

Dans le foie, dégénérescence parenchymateuse; dans la rate, congestion et splénite chronique. Au niveau des ovaires et des surrénales, lésions congestives avec artério-sclérose, et, en maints endroits, lésions de dégénérescence hyaline des parois vasculaires.

Myocardite. Au niveau du corps thyroïde, augmentation du tissu colloïde et thyroïdite.

Enfin, le tissu parathyroïdien, paraît avoir été trouvé d'apparence normale.

Un examen anatomique très complet fut pratiqué. Les glandes endocrines ne présentaient pas d'altérations bien nettes.

Quant aux os, l'interprétation anatomique de leurs lésions a été extrêmement variable. Pour Mattas, il s'agit d'ostéomalacie du type fragile; pour Geschickter, il ne s'agit à aucun degré d'ostéomalacie ou de rachitisme, mais d'ostéopsathyrose; pour Custez, c'est un aspect typique d'ostéomalacie, vraisemblablement du type sénile. De telles divergences n'ont d'ailleurs rien qui puisse surprendre; les critères histologiques qui permettent de différencier les diverses ostéopathies restent, en effet, encore extrêmement incertains et l'examen anatomique renseigne plus sur la modalité réactionnelle du tissu osseux en un point défini que sur le processus morbide.

OBSERVATION V

Dans l'observation de Dall' Acqua il s'agit d'une femme de quarante-trois ans qui présentait, depuis quatre ans, des douleurs intéressant d'abord les membres inférieurs, puis étendues progressivement à tout le squelette. Ici encore l'examen clinique ne montrait guère que quelques points douloureux osseux, avec cependant quelques déformations osseuses. On trouvait des stries transparentes au niveau d'un grand nombre de côtes, de la clavicule gauche, du bord externe de l'omoplate gauche, des deux cubitus, du fémur droit, du

tibia gauche, des métatarsiens du côté gauche. En outre, on constatait une strie claire au niveau de la bosse occipitale anormalement saillante et un bassin très déformé, en «cœur de carte à jouer», avec effondrement de la 1^{re} vertèbre sacrée et présence de pseudo-fractures linéaires des deux branches ischio-pubiennes. De ces stries, les unes étaient marginales, d'autres intéressaient l'os dans toute son épaisseur. La décalcification était modérée et ne se voyait que sur quelques os.

La calcémie est de 89-98 milligr. par litre.

Le taux du phosphore sanguin 103 milligr. par litre.

Le taux des phosphates, très élevé: 48,6 unités.

OBSERVATION VI

M. M. Pierre, P. Ravault, M. Girard et Didier Laurent, présentent une nouvelle observation. Il s'agit d'une femme de 61 ans, accusant, depuis 2 ans et demi, des douleurs dans les cuisses, les régions inguinales, avec exacerbation paroxytique au moindre effort, impotence fonctionnelle complète: la malade est confinée au lit. Les radiographies ont montré sur les deux fémurs, sur le cubitus et le radius, des deux côtés, sur l'omoplate gauche, des fissures de décalcification linéaires, réalisant l'image de véritables fractures spontanées, sans déplacement des extrémités osseuses.

De plus, il y avait, chez cette malade, des signes d'ostéomalacie discrète (cyphose, tassement ostéoporotique des vertèbres, décalcification d'ensemble du squelette). Les divers examens du sang ne montrèrent rien de très caractéristique: sérologie négative, calcémie à la limite inférieure de la normale, métabolisme basal normal. Le traitement recalcifant (calcium intra-musculaire, vitamine D, rayons U. V.) a amélioré considérablement

la malade; les douleurs ont presque entièrement disparu et la marche est redevenue possible, sans modification sensible des images radiographiques.

Les auteurs exposent les discussions nosologiques auxquelles donnent lieu des faits aussi curieux et considèrent que, dans leur cas au moins, le processus de fissuration s'apparente à l'ostéomalacie, sans qu'on puisse en expliquer le mécanisme et la topographie.

OBSERVATION VII

Le cas publié par Debray, André, Thomann et Gi-reaux sous le titre de: «Sur un cas de fractures spontanées multiples difficile à classer» est assez instructif.

Il s'agit en occurrence d'une femme de cinquante ans chez laquelle les accidents débutèrent à la suite de sa quatrième grossesse sous forme de douleurs d'abord lombaires, mais bientôt généralisées, accompagnées d'une sensation de fatigue intense; à ces symptômes s'ajoutaient de temps à autre des douleurs brusques donnant l'impression de fractures. Apart une cypho-scoliose accentuée avec raccourcissement de la taille conditionnée par l'écrasement des trois dernières vertèbres lombaires, il n'existe cependant aucune déformation osseuse, et les seuls symptômes de fracture consistent en des points douloureux localisés. Par contre, l'examen radiographique montre une multitude de stries transparentes, sans aucun déplacement, considérées par les auteurs comme des traits de fractures; ces images sont retrouvées au niveau des côtes des deux côtés, de l'omoplate gauche, des cols fémoraux, qui présentent en outre un certain degré de coxa vara, mais on constate un aspect de fracture des branches ischio-pubiennes des

deux côtés. On note en certains endroits des taches de décalcification régulièrement arrondies. Il existe un certain degré de décalcification de tout le squelette. Sous l'influence d'abord d'un traitement phosphoré, puis d'un traitement antisypilitique arsenical, les auteurs ont constaté une guérison fonctionnelle avec importante récalcification du squelette.

Les observateurs ont tenté de préciser l'étiologie par une étude humorale : les dosages pratiqués ont donné les résultats suivants :

La calcémie 108 à 114 milligr. par litre.

Le taux du phosphore sanguin 67 milligr. par litre.

Le taux des phosphates sensiblement normal.

La calciurie très élevée 525 milligr. par litre.

La réaction de Bence-Jones s'est toujours montrée négative.

Le métabolisme basal normal, + 5 p. 100.

L'examen hématologique, les réactions électriques se sont montrés normaux.

Comme on le voit, la calcémie est normale, le taux de phosphore plutôt bas, la calciurie élevée.

Un tel tableau n'a rien de bien caractéristique et peut se rencontrer dans de nombreuses affections osseuses accompagnées d'une forte décalcification.

DISCUSSION ET INTERPRETATION DU SYNDROME

L'absence de données précises anatomiques ou biologiques rend le classement du tableau clinique et radiologique que nous venons de décrire incontestablement difficile.

On a discuté les rapports de ce type clinique avec l'ostéomalacie. On retrouve dans les deux affections des symptômes communs : douleurs dosseuses diffuses, impotence fonctionnelle progressive, altération de l'état général. Les déformations osseuses, quoique tardives, sont signalées dans plusieurs des observations que nous avons mentionnées : tassement du rachis dans le cas de Milkman, de Debray ; bassin en « cœur de carte à jouer » dans le cas de dall'Acqua ; coxa vara dans le cas de Debray ; angulation des côtes, du cubitus dans le cas de Milkman. La décalcification de l'ensemble du squelette existe également dans plusieurs cas, quoique à un moindre degré que dans l'ostéomalacie. Mais il faut également souligner d'importantes différences. Le facteur étiologique est beaucoup moins constant que dans l'ostéomalacie. Les déformations restent extrêmement limitées et n'apparaissent qu'à une phase tardive de la maladie ; par contre, les stries manquent dans les ostéomalacies à grandes déformations qu'on observe habituellement. Le tableau humoral est lui-même différent, et Milkman souligne qu'on ne retrouve pas ici l'hypocalcémie avec phosphore normal qu'il est classique de décrire dans l'ostéomalacie. Enfin pour dall'Acqua, le traitement par l'ergosté-

rine irradiée et le calcium, particulièrement efficace dans l'ostéomalacie, est totalement inefficace dans l'affection que nous étudions ici. Aussi plusieurs auteurs ont-ils tendance à la considérer comme une affection autonome. Michaëlis considère sa malade comme atteinte d'une curieuse ostéopathie, dont il n'existe aucun cas analogue dans la littérature; mais il hésite à en faire une nouvelle maladie du squelette et intègre son cas, à regret d'ailleurs, dans le cadre des ostéopathies de carence. Milkman en fait une entité définie, une nouvelle maladie du squelette d'étiologie inconnue. Dall'Acqua aboutit à une conclusion identique.

Il convient de remarquer cependant qu'à côté des cas typiques que nous avons relatés, il existe un certain nombre d'observations dans lesquelles des aspects radiologiques comparables ont été constatés au cours d'ostéomalacies avec grosses déformations, de rachitisme et d'ostéopsties diverses.

Particulièrement démonstratives à cet égard, sont quelques-unes des 23 observations publiées par Looser, en 1920, dans son travail anatomo-clinique sur le rachitisme tardif et l'ostéomalacie. C'est ainsi qu'il présente l'observation d'une jeune fille de 20 ans atteinte de rachitisme dès l'enfance et qu'il classe de ce fait dans le rachitisme tardif; cette malade présente l'aspect d'une grande ostéomalacique avec déformations considérables, douleurs osseuses, violentes, anémie. Or, on constate chez elle, outre une décalcification de tout le squelette, des stries transversales absolument typiques, remarquablement symétriques, siégeant au niveau du tibia des deux côtés et des deux os des avant-bras; la seule anomalie est l'existence d'une réaction périostée un peu plus importante donnant l'impression d'un cal en virole. Chez une autre malade, grande ostéomalacique puerpérale avec déformations considérables, on trouve

ces stries transversales en divers points, notamment au niveau de l'avant-bras et du bras, où elles coexistent d'ailleurs avec de véritables fractures. dans ce cas, les lésions ont parfaitement régressé sous l'influence du traitement phosphoré. Ces stries sont d'ailleurs étudiées très en détail par Looser, qui les désigne sous le nom de «Umbauzonen»; ils les considère comme plus fréquentes dans les formes sévères de rachitisme tardif et d'ostéomalacie; il souligne leur multiplicité et en compte 12 dans un cas, 3 et 6 dans deux autres. Il les signale également dans le rachitisme infantile; dans ce cas, on observe cependant plutôt, dit-il, des zones circonscrites assez effacées que de véritables fentes; cela tiendrait à la nature des os du petit enfant, plus mous et moins fragiles.

Le rachitisme et l'ostéomalacie ne sont pas les seules affections dans lesquelles ces fentes aient été retrouvées; elles sont décrites par Kienbock, par Zesas dans l'ostéopsathyrose (peut-être d'ailleurs bien des fractures de l'ostéopsathyrose peut-être d'ailleurs bien des fractures de l'ostéopsathyrose ne sont-elles que des pseudo-fractures). par Bela Alexander dans la syphilis congénitale.

Il semble donc difficile de faire des stries multiples une affection autonome. Il semble beaucoup plus logique de les considérer avec Looser comme un syndrome radiologique pouvant s'observer dans des affections osseuses assez diverses, parmi lesquelles l'ostéomalacie tient la première place.

La nature exacte de ces lésions est discutable.

Looser pense à un trouble des mécanismes physiologiques d'apposition et de résorption osseuse, qui pour Pommer, existent durant toute la vie. Il les désigne sous le nom d'«Umbauzonen», ou «zones de reconstruction». Sous l'influence d'une flexion exagérée,

d'une compression de l'os, le vieil os ou os lamellaire, se résorbe, et à sa place se forme un os réticulé; il se produit ainsi une sorte de cal sans fracture. Que ce cal se calcifie insuffisamment, du fait d'un trouble du métabolisme calcique, la zone de transparence est constituée. Cette théorie, tout en distinguant nettement les stries transversales des véritables fractures par l'absence de dentelure des fragments, l'absence de déplacement latéral, leur assigne cependant une origine traumatique; elle en fait, selon l'expression de Looser lui-même, «une formation pathologique du cal en un point irrité mécaniquement.

Une telle conception peut difficilement être généralisée à tous les cas et spécialement aux très nombreuses images où n'existe aucune courbure osseuse.

Certains auteurs ont envisagé une pathogénie endocrinienne; aucun argument précis n'a d'ailleurs été apporté. Les explorations parathyroïdiennes de Michaëlis et de Milkman se sont montrées négatives, de même l'autopsie très complète de Milkman.

Par ailleurs, la théorie de Milkman reprise par dall'Acqua, théorie invoquant une maladie systématisée du squelette conditionnée par des altérations nerveuses ou vasculaires, reste une hypothèse.

Si actuellement il est prématuré d'apporter une conclusion sur l'étiologie et le mécanisme physiopathologique des images radiologiques que nous avons mentionnées, celles-ci nous ont paru mériter de retenir l'attention et d'être l'objet de nouvelles études.

CONCLUSIONS

I. Nous avons décrit un syndrome qui en dehors de toute intervention traumatique se traduit par un ensemble de sensations douloureuses et une gêne fonctionnelle marquée, les altérations anatomiques étant représentées par une fissuration spontanée du squelette.

II. Ces fissures sont presque toujours multiples, transversales et obliques, linéaires ou béantes, partielles ou totales. Elles n'interrompent pas la continuité du squelette ; les extrémités gardent leur contact ; le déplacement est exceptionnel.

III. Les parentées de ce syndrome avec l'ostéomalacie, le rachitisme l'ostéopsathyrose ont été discutées.

IV. Il semble difficile à faire de ce syndrome une entité clinique autonome.

V. La pathogénie endocrinienne ne semble reposer sur aucune constatation clinique définie.

VI. La théorie de Milkman, invoquant une maladie systématisée du squelette, reste une hypothèse.

BIBLIOGRAPHIE

RAYMOND GARCIN, G. LEGRAND, PAUL BERNARD : Sur un cas de fissures osseuses symétriques simulant des fractures spontanées (syndrome de Milkman), dans Bull. & Mém. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris No 25 du 19-7-37.

P. HALBRON ET J. BERNARD : Syndrome de Milkman.

GEORGES GUILLAIN, JEAN LEREBoullet ET P. AUZÉPY : Sur un cas de syndrome de Milkman, dans Sté Méd. des Hôpitaux de Paris No 21 du 21-6-37.

H. ROGER ET J. HUGUET : A propos du syndrome de Milkman. Bull. & Mém. de la Sté Méd. des Hôpitaux de Paris No 26 du 1-8-38.

MILKMAN (L. A.) : Multiple spontaneous idiopathic symmetrical fractures.— Am. Journ. of Rœntgenology, nov. 1934, vol. XXXII, No 5.

V. DALL' ACQUA, LEVI (P.) ET BORDOLI (P.) : Ostéopatia generalizzata a molteplici strie simmetriche di riassorbimento (syndrome del Milkman) Radiologia medica, oct. 36, vol. XXI.

LOOSER (E.) : Ueber Spatrachitis und Osteomalacie. Deutsche Zeitschrift f. Chirurgie, 152-1920.

MICHAELIS (J.) : Zur Klinik der Systemerkrankungen des Skeletts, Fortschr. a. d. Gebiete der Rontgenstrahlen 1932, vol. 45.

DEBRAY, ANDRÉ, THOMANN ET GIREAUX : Sur un cas de fractures spontanées multiples difficile à classer. Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôpitaux 7.7.1933.

PIERRE LOMBARD ET HENRY TILLIER : Sur un cas de syndrome de Milkman—mémoires de l'Acad. de chirurgie séance du 2 mars 1938.

Le Président de Thèse

G. GUILLAIN

Vu le Doyen

TIFFENEAU

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

G. ROUSSY

